Aus der Kinderklinik der Universität Göttingen
Direktor: Professor Dr. H. Beumer

Zur Frage der Ätiologie der bösartigen Blitz- und Nickkrämpfe

(Salaamkrämpfe)

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät der Georg-August-Universität
zu Göttingen

Vorgelegt im Oktober 1940

von

Wilhelm Wöhler

aus Groß-Burgwedel (Hann.)

1941

Aus der Kinderklinik der Universität Göttingen
Direktor: Professor Dr. H. Beumer

Zur Frage der Ätiologie der bösartigen Blitz- und Nickkrämpfe

(Salaamkrämpfe)

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizinischen Fakultät der Georg-August-Universität
zu Göttingen

Vorgelegt im Oktober 1940

von

Wilhelm Wöhler

aus Groß-Burgwedel (Hann.)

1941

Buchdruckerei „Ha De K", Hannover, Weißenburgstraße 3

Dekan: Prof. Dr. R. Stich

Berichterstatter: Prof. Dr. H. Beumer

Tag der mündlichen Prüfung: 24. März 1941

Zur Frage der Ätiologie der bösartigen Blitz- und Nickkrämpfe

(Salaamkrämpfe)

Seit der ersten Beschreibung der Salaamkrämpfe durch W. J. West sind hundert Jahre verstrichen. Von zahlreichen Autoren sind in dieser Zeit die einzelnen Symptome genau beobachtet und verschiedene Anfallformen voneinander abgegrenzt worden. In neuerer Zeit wurde mit den zunehmend besseren Untersuchungsmethoden versucht, einen umschriebenen Krankheitsherd im Gehirn zu bestimmen.

Es soll in dieser Arbeit der Versuch unternommen werden, nach der Schilderung der ganzen Entwicklung dieses Krankheitsbildes an Hand einer größeren Zahl von Fällen aus der Literatur unter Beifügung von 8 Fällen aus der Göttinger Kinderklinik eine Zusammenstellung der ätiologisch verwertbaren Angaben in ihrer Beziehung zu bestimmten Anfallformen und Symptomen zu geben.

W. J. West, ein englischer Arzt, teilte im Jahre 1841 die an seinem eigenen Sohn gemachte Beobachtung von nickförmigen Convulsionen mit, die Charles Clarke als Salaamkrämpfe (Salaamkonvulsions) bezeichnete. 1849 gab Newnham diesen und drei andere Fälle bekannt. Der Beginn der Erscheinungen lag im 16., 4., 4. bzw. 6. Monat. Drei Fällen sind gemeinsam die serienhaft auftretenden Beugungen des Kopfes unter Beteiligung der Arme, die gebeugt, angewinkelt oder emporgehoben werden. Im 4. Fall finden wir ein einmaliges schnelles Vorfallen des Kopfes, zuweilen dabei auch des ganzen Körpers, besonders beim Durchbruch eines Zahnes. In allen vier Fällen ist ein Anhalten oder Rückgang der geistigen Entwicklung beobachtet worden. Die Anfälle traten häufig nach dem Schlaf auf. Voraus ging ein kurzdauerndes Grimassieren oder ein Schreien. Nach dem Anfall trat Erschöpfung ein. Angaben über vorhergegangene Erkrankungen oder Unfälle fehlen. Newnham vermutet den Ursprung des Leidens im Rückenmark mit sekundären Cerebralsymptomen. Er ist ungewiß, ob diese Krämpfe tetanisch oder epileptisch aufzufassen sind, hält sie für eine Mischung von Tetanie und Epilepsie und glaubt an die Mitwirkung

einer Vagus-Reizung. Auch zieht er die Möglichkeit einer Entzündung der Häute der Medulla oblongata mit Uebergreifen auf die Hirnbasis in Erwägung.

1850 beschreibt der deutsche Arzt Faber in Unkenntnis der englischen Arbeit unter den Bezeichnungen Nutatio capitis und Spasmus nutans zwei Fälle, deren erster ein dreijähriges Mädchen betrifft. Die Sippe ist mit Geisteskrankheiten belastet, ein älterer Bruder war an Krämpfen ungeklärter Art früh gestorben. Im Alter von $2^3/_4$ Jahren trat in Serien krampfartiges Kopfnicken auf mit späterem Uebergang in kleine epileptische Anfälle. Auch hier wurden die Anfälle besonders nach dem Schlaf beobachtet. Ebenfalls entspricht die geistige Entwicklung nicht dem Alter des Kindes. Im 2. Fall Fabers traten bei einem 6jährigen Kind, einem Knaben aus erbgesunder Familie, nach einem Sturz ins Wasser Serien von Nickbewegungen des Kopfes auf. Der Junge, früher von guter Gesundheit und „trefflichen Fähigkeiten", sah bald bleich und elend aus und hatte etwas eigentümlich Dummes im Blick. Faber fragt sich, ob das Ganze eine Wirkung der Erkältung oder des Schreckens sei, ob es sich also um choreatische Krämpfe oder um einen Krampf sui generis handelt, ob es vom Gehirn oder vom Rückenmark ausgehe. Behrend, der die Arbeit Fabers herausgab, fügte ihr einen Bericht über Newmanns (gemeint ist Newnham's) Arbeit bei.

Einen weiteren Fall dieser Art beschreibt 1851 Willshire. Ein 6 Monate altes Kind zeigt ein „sonderbar wiederholtes Bücken nach vorn und unten bisweilen so tief, daß der Kopf fast die Knie berührt". Später komplizierte sich dieses mit bisweilen epileptisch, bisweilen tetanisch scheinenden automatischen Bewegungen. Auch hier kommen die Anfälle besonders nach dem Schlaf. Es fehlen Angaben über vorhergegangene Erkrankungen oder Unfälle. Willshire vertritt die Ansicht, es liege ein zentrales Krankheitsgeschehen vor, in dem nicht eine Entzündung, von der Newnham sprach, sondern „eine Veränderung in der Zirkulation der kleinen Gehirngefäße" die Ursache sei. Er spricht von einer skrofulösen Diathese und folgert, „eine veränderte Beschaffenheit des Blutes bewirke eine veränderte Ernährung des Gehirns, also auch eine veränderte Elementarzusammensetzung der Gehirnsubstanz, die dann wiederum eine Veränderung der Funktion hervorrufe". Willshire gebraucht die Bezeichnungen Spasmus nicticans und Eclampsia nutans.

Eduard Henoch schreibt 1858 in seinen Beiträgen unter dem Kapitel „Konvulsionen ohne epileptischen Charakter" über zwei 9 Monate alte Kinder mit krampfhaften Nickbewegungen („Spasmus nutans"). Bei dem ersten, das rachitisch war und früher an Eklampsie und Spasmus glottidis gelitten hatte, trat neben Kopfnicken Vorbeugen des Oberkörpers bis zu den Knien auf. Nach

plötzlichem Tod wurde die Sektion verweigert. Im 2. Fall wurden einige Tage nach dem Sturz auf den Hinterkopf neben beugenden auch seitliche Bewegungen beobachtet. In beiden Fällen wurden oft im Anfall die Bulbi krampfhaft rotiert. Das weitere Geschick des zweiten Kindes ist unbekannt. In seinen Vorlesungen beschreibt Henoch dann 1895 unter Spasmus nutans eine Reihe von Fällen, die zum größten Teil mit nickenden und seitlichen Bewegungen des Kopfes auftraten, verbunden mit Nystagmus. Auch zeigen diese Fälle keinerlei Angaben über eine Veränderung in der geistigen Entwicklung und werden zum Teil von der Dentition abhängig gemacht. Sie enden teilweise mit deren Abschluß in spontaner Heilung. Eine Ausnahme von dieser Beschreibung machen die beiden Fälle aus den Beiträgen von 1868, die hier wieder auftauchen, übrigens mit einer später von Raudnitz bemerkten Verwechslung. Henoch bestreitet die Richtigkeit der von Kassowitz geäußerten Ansicht, daß Rachitis die Ursache sei. Die bei Kindern doch recht häufig gefundenen Symptome der Rachitis müßten naturgemäß auch bei einem Teil der Kinder mit Spasmus nutans in Erscheinung treten. Henoch unterscheidet hier unter Spasmus nutans zwei Formen, eine reflektorische und eine durch zentralen Ursprung bedingte. Zur ersteren rechnet er seine Fälle mit Nystagmus, von denen er einen Teil als durch die Dentition ausgelösten Reflex ansieht, für den anderen Teil dagegen andere den gleichen Reflex erregende Ursachen annimmt. Henoch erkennt auch schon, daß die reflektorische Form eine bessere Prognose habe, weist auch auf Caillé hin, der den Nystagmus für das Primäre hält und das Verbinden der Augen empfiehlt, und auf Hadden, der die Ursache im Verfolgen der Gegenstände mit dem Blick und in der vor dem 4. Monat noch nicht harmonischen Kopfhaltung sucht. Unter die zweite Form zählt Henoch die Fälle von Newnham und Willshire mit ihren dem epileptischen Anfall ähnlicheren Zustandsbildern und mit Intelligenzdefekt, die er besonders wegen ihrer ernsteren Prognose von der reflektorischen Form abgrenzt.

Zwei Jahre später, 1897, veröffentlicht Raudnitz seine umfangreichen Untersuchungen, deren Ergebnis die endgültige Trennung der gutartigen, von Henoch als reflektorisch bezeichneten Form, von der bösartigen Form des Nickkrampfes war. Bis zu diesem Zeitpunkt waren alle diese Bilder noch als einheitlich betrachtet und alle gemeinsam unter verschiedenen Bezeichnungen gelaufen. Raudnitz verband jetzt unter dem Namen Spasmus nutans alle die Fälle, die weniger einem epileptischen Anfall glichen, stets mit Nystagmus verbunden waren und sowohl Bewegungen von Nicken, Schütteln und Drehen in meist sehr geringer Schwingungsbreite darstellten, wie auch stets ohne Bewußtseinstrübung und nachfolgende Erschöpfung und ohne jeden schädlichen Einfluß auf die geistige Entwicklung einhergingen. Er

konnte nachweisen, daß hier sehr oft mangelhafte Lichtverhältnisse die Ursache waren. Die Gruppe dieser Fälle, die vorher auch noch mit Salaamkrämpfen vereinigt wurden, ist dadurch von unseren weiteren Betrachtungen ausgeschlossen. Es möge dazu nur noch erwähnt sein, daß 1902 der Pariser Arzt Simon in Unkenntnis der Arbeit von Raudnitz einen Fall von Spasmus nutans unter der Bezeichnung „Tic de Salaam" veröffentlichte. Es lag dabei keine erbliche Belastung vor. Es wurden schnelle Bewegungen (mouvements d'oscillation) des Kopfes in geringer Amplitude vor- und rückwärts mit leichter seitlicher Neigung beobachtet, dabei schneller Nystagmus beiderseits. Die Intelligenz war nicht gestört. Auch Simon macht im Anschluß an diesen Fall eine Unterscheidung von zwei Formen von „Tic de Salaam". Zur ersteren rechnet er die schweren Fälle mit Bewußtseinsstörung, Blässe, starrem Blick, deren Bilder er als Vorläufer (prémonitoire) von großen epileptischen Anfällen, als eine Form des petit-mal ansieht. Die davon befallenen Kinder nennt er epileptische Lehrlinge (apprentis epileptiques). Zur weiteren Gruppe des „Tic de Salaam", die eine vollständige Heilung nach 2—4 Monaten zeige, zählt er seinen oben erwähnten Fall. Diese Kinder würden nie wirkliche Epileptiker, zeigten keine geistigen Störungen, ließen auch in der Familie keine Epilepsie aufdecken. In diesen Fällen würden nur dunkle Faktoren enthüllt (facteurs obscurs), die von wenig Wichtigkeit schienen, deren „banalité" erkannt sei: Rachitis, eine akute Erkrankung, Lichtmangel.

Nach dieser kurzen Abschweifung, die nur wegen der Charakterisierung des Salaamkrampfes als epileptischer Anfall unternommen wurde, zurück zu Raudnitz. In der Abgrenzung zwischen Spasmus nutans und Salaamkrämpfen stellt Raudnitz einer Reihe von wirklichen Spasmus nutans-Fällen eine kurze Wiedergabe von 21 Fällen mit „Eclampsia nutans (Salaamkrämpfe), andere unter dem Namen Spasmus nutans mitgeteilte Beobachtungen, Spasmus nutans mit nervösen Begleiterscheinungen" gegenüber. Von diesen 21 Fällen können nur 11 als wirkliche Salaamkrämpfe gewertet werden, und zwar die vier Fälle Newnhams, die Fälle Willshires und Bidwells, der erste Fall Henochs (der 7. in der Tabelle, eine Verwechslung der vorher genannten beiden Fälle aus den Beiträgen von 1868), die beiden Fälle von Descroizilles und die beiden Fälle Fabers. Ein zweiter Fall Henochs in dieser Tabelle aus den Beiträgen von 1861 wird dort von diesem selbst als Reflexkrampf auf eine Reizung von Gaumen und Schlund schon durch den geringsten Bissen angesehen. Von den oben genannten 11 Fällen sind von mir noch nicht genannt die von Bidwell und Descroizilles. Bei ersterem handelt es sich um Nickkrämpfe mit Bewußtlosigkeit bei einem 6 Monate alten Kind, die sich mit der Zeit häufen, meist nach dem Erwachen auftreten und später

in epileptische Anfälle übergehen. Auch bei diesem Kind ist die geistige Entwicklung verlangsamt. Im ersten Falle Descroizilles finden wir erbliche Belastung, neurasthenische Symptome, mit 4 Jahren epileptische Anfälle, die hier später in tiefe Beugungen übergehen, Blickstarre, kurze Schreie und dann Vornüberfallen. Der Junge ist $5^1/_2$ Jahre alt, die Anfälle häufen sich. Im zweiten Fall traten im Alter von 6 Monaten kurze Anfälle auf, bei denen der Kopf vornüberfällt. Der Knabe hat Zeichen von Rachitis. Die Anfälle hören im 4. Jahr auf. Mit 6 Jahren beginnen sie nach Masern wieder und äußern sich jetzt in Krämpfen, die den ganzen Körper befallen. Der Rumpf wird nach vorn geneigt, Hände und Arme werden dabei angewinkelt und wieder gestreckt. Im Anfall wurde wohl Einnässen, dagegen nie Hinstürzen oder völlige Bewußtlosigkeit beobachtet. Ueber die geistige Entwicklung ist in den beiden Fällen von Descroizilles nichts vermerkt. Raudnitz fügt später noch einen selbst beobachteten Fall bei, der in seiner anfänglichen Schilderung („greift alles an, sehr zappelig, Mangel der gewöhnlichen Hemmungen") atypisch scheint, auch der Beginn der Anfälle bei dem $3^1/_2$ jährigen Mädchen aus anscheinend erbgesunder Landfamilie mag spät erscheinen. Die spätere Form der serienhaften Zuckungen und Beugungen mit dem Resultat der Idiotie weist diesen Fall aber doch zu den Salaamkrämpfen. Raudnitz erklärte als Erster, diese ganzen Fälle seien zu den Epilepsien zu rechnen, wahrscheinlich mit „sonderartigem Sitz einer zentralen Ursache". Er hält die Bezeichnung Salaamkrämpfe für passender als „Eclampsia nutans".

Eine Zusammenstellung von 16 Fällen gab 1912 der schwedische Arzt Kj. Otto af Klercker. Es sind dieses außer Fällen aus der Raudnitz'schen Tabelle je 2 Fälle von Lange und Finkelstein. Dazu gibt Klercker noch eine eigene Beobachtung, von der besonders bemerkenswert ist, daß die Anfälle einige Tage nach der ersten Zufütterung von verdünnter Kuhmilch auftraten und zwar mit eklamptischen Bildern, klonischen Zuckungen, Laryngospasmus. Erst nach Wochen bekommen die Krämpfe das typische Aussehen serienhafter Nickkrämpfe, mit Blässe, Cyanose, Atemstillstand und schmerzhaftem Gesichtsausdruck. Danach brach das Kind zusammen, schlug um sich bis zur Ermattung und fiel in tiefen Schlaf. Es wurden weder Nystagmus, noch Schaum vor dem Mund, noch Lähmungen beobachtet. Nach einem Aussetzen über zwei Monate treten die Anfälle jetzt leichter auf, nicht in Serien. Ein unruhiger Gesichtsausdruck geht einem einmaligen schnellen Beugen des Kopfes und einem gleichzeitigen Anheben der im Ellenbogen gebeugten Arme gegen den Kopf hin voraus. Das Bewußtsein ist dabei nicht gestört. Das Ganze dauert nur einige Sekunden. Danach liegt das Kind still, als sei es sehr müde, schläft aber nicht ein, schreit auch nicht und lacht bald wieder.

Dieses tritt etwa 3—5 mal am Tage auf. Neben den fortlaufenden kleinen Anfällen dieser Art kommt etwa jede siebte Woche ein größerer Anfall von dem vorher beschriebenen Aussehen vor. Das Mädchen ist jetzt $3^1/_2$ Jahre alt. Eine Schwester der Großmutter väterlicherseits war geisteskrank, zwei Schwestern des Vaters starben 6- und 7jährig angeblich an tuberkulöser Meningitis. Das Kind, das schwer und langwierig, aber natürlich geboren wurde und nach der Geburt gleich lebensfrisch war, ist in Blick und Miene etwas abwesend und stumpf, kann kaum fixieren und zwar nur glänzende Gegenstände und auch nur für einen kurzen Augenblick. Es greift nicht danach und kann dargereichte Sachen nicht selbst halten. Gehör, Geschmack- und Schmerzsinn sind normal. Es kennt seine Umgebung nicht, spricht nur unartikulierte Laute, ahmt auch keine Laute nach, lacht oft impulsiv und maßlos, ist schwer sauber zu halten. Es sitzt nicht, kann noch weniger stehen oder gehen, höchstens mit Stützen und liegt stets im Bett. Körperlich ist das Kind sonst gut entwickelt, nur vollständig idiotisch. Besonders bemerkenswert scheint mir dieser Fall nicht nur wegen des sehr gut beobachteten Wechsels der einzelnen Anfallformen, sondern auch wegen der von Klercker beschriebenen unkoordinierten Bewegungen und athetotischen Stellungen, wie Beugung von ein paar Fingern mit gleichzeitiger Ueberextension der anderen, Volarflexion des Fußes und Einwendung der Fußsohle mit gleichzeitiger starker Dorsalflexion der großen Zehe. Die Patellarreflexe sind sehr lebhaft. Klercker faßt dann diese 17 Fälle zusammen, stellt auch den Unterschied der Anfallformen in „det typiske anfallet" und „atypiska anfall" heraus. Er stellt die von den einzelnen Autoren bis dahin als ursächlich angesehenen Vorgänge zusammen und kommt zu dem Schluß, die „epilepsia nutans" sei eine ungewöhnliche Art von epileptischen Paroxysmen und müsse in eine Unterrubrik mit besonderem Namen eingeordnet werden.

Die ersten beiden Fälle Finkelsteins, der von Eklampsia nutans spricht, zeigen typische serienförmige Anfallsbilder. Im 3. Fall beginnen sie mit allgemeinen eklamptischen Anfällen, die später in typische Salaamkrämpfe übergehen. Im 1. Fall war der Großvater mütterlicherseits epileptisch. Finkelstein weist besonders auf die Syphilis hin, da im 2. Fall der Vater syphilitisch gewesen sein soll, im dritten ein bullöses Syphilid festgestellt wurde. In Kürze berichtet er über zwei Sektionen, deren erste eine hochgradige Hypoglasie des ganzen Kleinhirns zeigte. Die zweite wurde an dem Kind mit dem bullösen Syphilid vorgenommen und zeigte an den Meningen der Konvexität, besonders über der linken Zentralwindung, an vielen Stellen leichte Trübungen entlang den Gefäßen, die als narbige Reste einer Meningitis syphilitica gedeutet wurden. Der Tod war mit zwei Jahren an

Masern-Pneumonie eingetreten. Ueber Milderung und vorübergehendes Aussetzen der Anfälle durch Sedativa war bereits berichtet worden, so daß der Behandlungserfolg in diesem Fall mit Theobrom. natriosalicylic. leider bei dem baldigen Ableben nicht als Heilerfolg in Bezug auf die geistige Entwicklung, über die nichts ausgesagt ist, gewertet werden kann.

Asal und Moro lenken 1925 durch die Bekanntgabe von sechs Fällen und deren Trennung in Grußkrämpfe und Blitzkrämpfe mal wieder die Aufmerksamkeit auf die bösartigen Nickkrämpfe. Sie machen den Unterschied in der Anfallsform, den ich für die Beschreibung der früheren Fälle im voraus bereits übernommen habe. Unter Grußkrämpfen in ihren ersten drei Fällen verstehen sie die langsam beugende, in Serien und meist unter Mitbeteiligung der oberen Extremitäten auftretende Form, unter Blitzkrämpfen in den letzten drei Fällen die schnell zuckende, einmalige Beugung. Diese zweite Form wollen sie von der Bezeichnung Salaamkrämpfe, die sie den Grußkrämpfen zubilligen, ausschließen, glauben sie aber wie diese ebenfalls dem weitgefaßten Begriff Epilepsie unterstellen zu müssen. In Fall 2 lag Lues vor, in Fall 3 Rachitis. In Fall 5 gingen im 7. Lebensmonat zwei dem wirklichen epileptischen Anfall ähnliche Krämpfe voraus, dann krampffrei bis zum Einsetzen des Blitzkrampfes im 11. Monat. In Fall 6 hatte die Großmutter väterlicherseits bis zum 13. Lebensjahre an Krämpfen gelitten. Das Kind hatte aber auch eine langwierige Geburt mit Nabelschnurumschlingung durchgemacht.

Ein Jahr später gab Maria Lederer Katamnesen zu diesen 6 Fällen, die besonders die schlechte Prognose für die geistige Entwicklung sowohl der Gruß- wie der Blitzkrämpfe betonen. Dann fügt sie aber weitere 11 Fälle hinzu mit ausführlichen neurologischen Untersuchungen, besonders mit Ergebnissen der Enzephalographie (Hydrocephalus, starke Erweiterung der Ventrikel, Luftansammlung über den Hemisphären, Mikrozephalie). Da die Anamnesen wenig sichere ätiologische Anhaltspunkte geben (einmal Meningitis, einmal Otitis media, dagegen zweimal Linkshänder und zweimal Blutsverwandtenehen in der Familie, einmal Großeltern, einmal Eltern), führt Lederer die Veränderungen auf pränatale Ursache zurück. Sie nimmt eine Mißbildung des Zentralnervensystems an und gibt der Annahme einer Entwicklungshemmung den Vorzug gegenüber den Folgen eines krankhaften Prozesses (Entzündung oder Blutung) im Gehirn des Fötus oder des Neugeborenen. Sie sieht hinter dieser Entwicklungshemmung ein Wirksambleiben oder Wiederwirksamwerden primitiver Reaktionen des Pallidums gegenüber dem Striatum, das, jenem übergeordnet, normalerweise mit der Ausbildung der Markscheiden in den striopallidären Fasern dessen Funktionen, die Massen-

impulse, durch den Impuls der zielgerichteten Einzelbewegungen zu ersetzen hat. Sie bezeichnet daher Nick-, Gruß- und Blitzkrämpfe als Pallidum-Epilepsie.

Knauer beschrieb zwei Fälle, im ersten war Wa. R. bei der Mutter positiv, bei dem Kind negativ. Die Lumbalpunktion ergab erhöhten Druck (300 mm), sonst o. B. Es begann mit serienförmigen Nickbewegungen im Alter von $1^1/_2$ Jahren, die mit 4 Jahren den Typ des einmaligen Blitzkrampfes annehmen, mit 6 Jahren in typische epileptische Anfälle übergehen. Der körperlich gut entwickelte 7jährige Knabe ist geistig sehr zurückgeblieben, unsauber und onaniert. Im zweiten Fall, der im Alter von 1 Jahr mit Asthmaanfall begann, von einem anderen Arzt für Keuchhusten gehalten, tritt ebenfalls der rasche Uebergang von einer Anfallform in die andere deutlich hervor. Knauer macht aufmerksam auf die erschwerte, angehaltene Atmung im Beginn des Anfalles. Er vertritt die Ansicht Stoltes, die Salaamkrämpfe seien mit Nießbewegungen zu vergleichen, und sucht ihre Ursache in pathologischen Veränderungen eines noch nicht lokalisierbaren Zentrums, das auch für den Nießreflex verantwortlich sei.

Lehmkuhl bringt zwei Fälle zur Kenntnis mit vorhergehender entzündlicher Erkrankung, im ersten einer doppelseitigen Pneunomie mit sekundärer Enzephalitis, im zweiten Fall einer Otitis media. In beiden Fällen ergab die Enzephalographie Erweiterung der Ventrikel und Luftansammlungen über den Hemisphären. In Fall 1 trat nur der Blitzkrampf in Erscheinung, im Fall 2 ein Uebergang von Blitzkrampf in Grußkrämpfe.

Demgegenüber vertritt Schoedel den Standpunkt, daß erbliche Belastung und infektiöse Vorgänge ursächlich auszuschalten seien. Da in seinen drei Fällen erstgeborene Kinder von typischen Grußkrämpfen befallen waren, deren Anfälle im Beginn allgemein-eklamptischer Natur schienen, will er alle Salaamkrämpfe auf intrameningeale oder intracerebrale Blutungen unter der Geburt zurückführen. Obgleich er vorher alles auf einen Nenner bringen wollte, machte er dann doch Lederer und Finkelstein das Zugeständnis der ausnahmsweisen Möglichkeit infektiöser Ursachen.

Vieira Campélo beobachtete Salaamkrämpfe bei einem 3jährigen Mädel mit hereditärer Syphilis. Die Krämpfe begannen im Alter von 8 Monaten und gingen 2 oder 3 Monate später in epileptische Krisen über, bei denen das Kind nach vorn auf das Gesicht fiel.

Ursula Moeller versuchte bei 8 Fällen mit Salaamkrämpfen einen Anfall durch Pituglandolinjektionen zu provozieren, was in 5 Fällen sicher gelang. Für alle 8 Fälle berichtet sie den Beginn der Krämpfe im 2.—9. Lebensmonat, die sie im Alter von wenigen

Monaten bis zu 2 Jahren sah. Bei allen konnte durch Nachuntersuchung die ernste Prognose bestätigt werden. Alle Kinder, soweit sie noch lebten, waren imbezill oder vollständig idiotisch. Bei sechs von acht wurden im Enzephalogramm erweiterte Ventrikel gefunden. Von drei ausführlicher geschilderten Fällen weist der erste als Besonderheit einen intensiven, vertikalen Nystagmus im provozierten Anfall auf. Der weitere Verlauf mit Zurückbleiben der körperlichen und geistigen Entwicklung zeigt aber, daß es sich um Salaamkrämpfe und nicht um Spasmus nutans gehandelt hat. In den beiden ersten Fällen war kein Anhalt für die Ursache gegeben, im dritten Fall war der Vater Linkshänder, das älteste Geschwister hatte Doppeldaumen. Es fehlt sonst in allen acht Fällen jeder Hinweis erblicher Belastung.

Eva Bergemann stellte 9 Fälle (6 Knaben, 3 Mädchen) zusammen. Davon zeigten drei Fälle Anhaltspunkte für organische Gehirnerkrankung (zweimal Mißbildung, einmal Geburtstrauma). Keine erbliche Belastung zeigten fünf, direkte erbliche Belastung, z. T. verbunden mit Belastung in der Seitenlinie drei, und nur ein Fall Belastung allein in der Seitenlinie. Es handelt sich dabei um Angaben über Krämpfe, Linkshändigkeit, Migräne (zweimal), Alkoholabusus, in Anstalten verstorbene Angehörige, Schwachsinn (zweimal), abwegige Charaktere (zweimal), Stottern und Lues. Von den 9 Kindern waren 6 Erstgeborene, bei 6 Kindern gingen die Anfälle später in Epilepsie über. In 7 Fällen lag der Beginn vor dem 6. Monat, in 2 Fällen zwischen dem 12. und 24. Monat. Die ungünstige Prognose hat sich auch hier weitgehend bestätigt, nur ein Kind zeigte „Heilung mit Defekt": es wurden keine Krämpfe mehr beobachtet, die geistige Entwicklung war mangelhaft. Die Häufigkeit der erblichen Belastung (4 von 9 Fällen) im Vergleich zu anderen Zusammenstellungen ist wohl dadurch zu erklären, daß Bergemann Krämpfe nach Enzephalitis, Trauma, bei Lues, Tumoren und schweren Geburtstraumen bewußt unberücksichtigt gelassen hat.

Der Holländer Klessens berichtet 1937 über einen Fall von typischen serienweise auftretenden Grußkrämpfen, die im Alter von $1^1/_2$ Jahren einsetzen. Der Knabe soll, 1 Jahr alt, aus dem Kinderstuhl auf den Kopf gefallen sein, dabei wurde aber weder Bewußtlosigkeit noch Erbrechen beobachtet. Die Geburt war normal, es waren keine Anzeichen von Erbkrankheiten vorhanden. Eine Tante der Mutter ist etwas debil. Die sehr ausführliche Beschreibung des Anfalles zeigt wieder dessen Auftreten besonders nach dem Schlaf. Vorher läßt das Kind einen längeren Inspirationslaut hören und bekommt ein ängstlich-weinerliches Aussehen („een angstig verwrongen, huilerige gelaatsuitdrukking"). Durch ketogene Diat wurde Anfallfreiheit für vorläufig vier Monate erreicht, die weitere Entwicklung ist abzuwarten. Immer-

hin ist der jetzt $4^1/_2$ jährige nur wenig „in geestelijke ontwikkeling achter geblewen".

1938 liefert Rappaport einen Beitrag zur Kasuistik mit einem Fall im Stadium des „Status salaamicus", typisch gehäufter Grußkrämpfe, bei Lues congenita. Ein 3jähriger Knabe war in „störrischer, aufgeregter Verfassung auf der Straße gestolpert und gefallen, woraus sich ein erster Tic mit Zittern und Nicken anschloß". Es wurde ein rachitischer Rosenkranz festgestellt. Die Wa. R. war stark positiv. Neben vorsichtiger antiluischer Behandlung wird durch Sedativa (2—3 mal täglich 0,05 Gardenal und 1 Tablette Sedobrol) eine Anfallfreiheit von vorläufig 13 Wochen erreicht. Rappaport will mit der Hebung des Intelligenzquotienten (Lebensalter: Intelligenzalter) von 0,60 auf 0,72 in knapp vier Monaten auch einen Erfolg in Bezug auf die geistige Entwicklung erreicht haben. Er macht noch aufmerksam auf das Auftreten eines finalen Schreies im Gegensatz zum initialen Schrei bei der genuinen Epilepsie.

In dem hiermit abgeschlossenen Ueberblick über die Entwicklung des Krankheitsbildes der Salaamkrämpfe wurden nur ganz kurz die Fälle der Literatur gestreift, die für die Zusammenstellung verwertet werden sollen. Es wurde nur auf die Fälle ausländischer Autoren etwas näher eingegangen, über die in der deutschen Literatur keine oder nur sehr kurze Referate zu finden waren. Folgende 8 Fälle aus der Göttinger Universitäts-Kinderklinik sollen noch in die Zusammenstellung mit aufgenommen werden.

Fall 1. Rüdiger B., geb. 19. 8. 1939.

Anamnese:

27. 3. 40. Keine Krämpfe in der Familie bis auf Geschwisterkind, das vor fünf Tagen zum zweiten Mal Fieber und kurzdauernde Streckkrämpfe mit Bewußtlosigkeit hatte, geistig altersgemäß entwickelt ist. Die anderen beiden Geschwisterkinder sind gesund.

4. Kind, Geburtsgewicht 8 Pfund, kam blau zur Welt, war aber gleich lebenskräftig. 2 Monate gestillt, jetzt $^3/_4$ l Milch und zweimal Brei mit Obst. 1 Flasche Vigantolöl und etwas Vigantollebertran. Mit 10 Wochen Keuchhusten gehabt von etwa 3 Wochen Dauer. Sonst nie krank. Nabelbruch. Vor einer Woche Husten und Schnupfen, kein Fieber, kein stärker gestörtes Allgemeinbefinden. Am 24. 3. mittags hatte ein Bruder ihm ein kleines Osterei in den Mund gesteckt. Mutter kam hinzu, als er aufschrie und ganz blau wurde, und versuchte, es mit dem Finger herauszubekommen. Wurde dann fest auf den Kopf gestellt und mit Faust auf den Rücken geschlagen. Dann mußte er husten und das Ei kam heraus. Am Abend kam dann der erste Anfall: blitzähnliches Zu-

sammenfahren mit mehreren Wiederholungen, bleibt bei Bewußtsein, schreit auf. Hat früher schrill aufgeschrien, aber keine Zuckungen beobachtet, hinterher geschlafen. Gestern und heute gehäuftes Auftreten von Zuckungen. Zuletzt vor etwa 3 Stunden 15 Zuckungen. Kind hustet etwas, vom Arzt Hustenarznei, zweimal Chloralhydratklysmen, heute etwas Luminal, keine Infektionskrankheit im Milieu.

Befund:

Kräftiges Kind, keine Rachitis, Rachen nicht gerötet. Lunge: vereinzelt bronchitische Rasselgeräusche, keine Dämpfung. Abdomen o. B. Facialis o. B. Patellar-S.R. auslösbar. Normaler Tonus der Muskulatur. Kopfumfang 44 cm, Länge 71 cm.

16. 4. 40. Krämpfe nach Art von Nickkrämpfen treten nicht mehr auf. Geistig normales Verhalten. Dyspepsie besserte sich, mit Citrettenmilch entlassen.

17. 4. 40. — 20. 5. 40. Nickkrämpfe stellen sich sofort zu Haus wieder ein. Bei Wiederaufnahme werden in der ersten Woche sowohl im Liegen als auch im Sitzen auf dem Arm ruckartige Zuckungen und Nickkrämpfe beobachtet. In den letzten 14 Tagen nach Abheilung der intestinalen Grippe traten Krämpfe nicht mehr auf. Kind ist geistig und statisch erheblich zurück. Lächelt etwas leer und fixiert wenig. Beeinflussung mit Luminal und Ephedrin hat sich als erfolglos erwiesen.

Zusammenfassung:

Ein sieben Monate alter Knabe, der cyanotisch geboren wurde, mit $4^1/_2$ Monaten Keuchhusten hatte, bekommt am Abend des Tages, an dem er mittags ein Osterei verschluckt hatte und dabei zu ersticken drohte, einen ersten Anfall zunächst mit wiederholtem blitzähnlichen Zusammenfahren, später mit ausgesprochenen Nickkrämpfen. Bei einem Geschwisterkind waren zweimal Fieberkrämpfe beobachtet worden.

Es handelt sich hier nicht um eine Erstgeburt wie in den drei Fällen Schoedels, und doch muß bei dem überdurchschnittlichen Geburtsgewicht an intracranielle Blutungen gedacht werden. Knauer möchte in seinem zweiten Fall für den Beginn der Krämpfe den Keuchhusten halten. Auch hier ist ein solcher ein Vierteljahr vorausgegangen. Den größten Eindruck macht aber zweifellos die Schilderung des Unfalls, der dem ersten Anfall um wenige Stunden vorausging. Die Tatsache, daß es dabei zu einem umschriebenen apoplektischen Insult gekommen sein kann, ist nicht zu leugnen. Ich habe in der Literatur keinen Fall gefunden, bei dem der erste Anfall so sicher durch ein Trauma ausgelöst worden ist.

Diagnose: Salaamkrämpfe nach einem Trauma mit Uebergang von allerdings wiederholten Blitzkrämpfen in die ausgesprochene Grußkrampfform.

Fall 2. Werner H., geb. 16. 2. 39.

Anamnese:

16. 2. 39. Erstes Kind, 2650 g Geburtsgewicht. Geburt normal, trinkt am 1. Tage noch, dann nicht mehr. Gelbsucht tritt am 2. Tage auf.

Befund:

Etwas schlaffes, stark ikterisches Kind. Innere Organe o. B., Leber und Milz nicht vergrößert. Urin: Alb. — Bilirubin ++, dunkelgelb. Blutbild o. B.

25. 2. 39. Urin wird hell und völlig normal. Ikterus verschwindet.

9. 3. 39. Sondenernährung wegen fehlenden Saugreflexes. Seit einigen Tagen beginnt das Kind etwas zu trinken.

12. 3. 39. Kind trinkt jetzt gut an der Brust, saugt kräftig. Zufütterung von 120—150 Säuremilch täglich.

15. 3. 39. In sehr gutem Allgemeinzustand mit guter Gewichtszunahme entlassen.

8. 1. 40. Wiederaufnahme.

Anamnese:

Seit Ende November 39 eigentümliche Anfälle, bei denen er zusammenknicke, Kopf falle blitzartig vornüber, oft 6—7mal in der Viertelstunde, bis 30mal am Tage. Oefter knörig. Stuhlgang wechselnd hart oder dünn. Schläft viel. Kenne gut Menschen, in keiner Weise teilnahmslos. Wenn er den Kopf fallen läßt, weine er, aber erst in letzter Zeit. Anfälle treten besonders morgens und mittags nach dem Schlaf auf.

Befund:

Guter Ernährungszustand, innere Organe o. B. Munter, geistig nichts Abnormes. Sitzt ungern und unsicher, schwankt dabei etwas. Dabei treten dann mehrfach typische Nickkrämpfe auf, sehr kurz dauernd. Kopf und Körper aber manchmal abknickend, daß der Kopf zwischen den Beinen liegt. Danach rasches Aufrichten. Lumbalpunktion: Druck normal, Liquor klar, Pandy —.

17. 1. 40. Luminal ohne Wirkung, ebenso Ephetonin. Etwa 3—4 Anfälle täglich beobachtet, wahrscheinlich mehr. Entlassen mit Luminal bei Bedarf.

23. 4. 40. Wiedervorstellung: Liegt immer noch gern und schläft sehr viel, sitzt nur ungern. Gleichgewicht gestört. Starke Adipositas, 12 000 g. Gestern 14 Anfälle. Fast jeden Tag etwa soviele. Vor 14 Tagen waren gelegentlich ganz anfallfreie Tage, nach Bronchitis wieder verschlechtert. Habe aber zuletzt etwas größeres Interesse und nicht mehr die Interesselosigkeit wie im Winter gezeigt. Bei Anfällen gehen die Arme mit. Versuch mit Ephedrin $^1/_3$ Tablette.

23. 5. 40. Bericht der Mutter: Mit morgens und abends je $^1/_3$ Tablette Ephedrin wohl abgeschwächte Anfälle, aber auch größere Teilnahmlosigkeit und Schläfrigkeit. Absetzen von Ephedrin.

Zusammenfassung:

Ein Knabe, der vom 2.—11. Lebenstag einen Ikterus gravis durchmachte, entwickelt sich gut bis zum 9. Monat. Dann plötzlich treten eigentümliche Anfälle auf: das Kind knickt zusammen, der Kopf fällt blitzartig vornüber, oft 6—7mal in einer Viertelstunde, das etwa 30mal am Tag.

Im ersten Fall von Asal-Moro wurden vom 4.—7. Tage post partum Krämpfe beobachtet, daneben bestand Ikterus. Dann

folgten bis zum 6. Monat ungestörtes Gedeihen und Krampffreiheit. Da dieser Ikterus nur drei Tage anhielt und sonst nichts darüber berichtet wird, wird es sich um einen einfachen Ikterus neonatorum gehandelt haben. Dabei war es schon zu Krämpfen gekommen. In unserem Fall hat sicher ein Ikterus neonatorum gravis vorgelegen, da das Kind über mindestens 9 Tage stark ikterisch, und Bilirubin im Harn stark positiv war. Beumer schreibt im Lehrbuch Feers über die Prognose des Ikterus gravis: „In den meisten Fällen verläuft die Erkrankung rasch letal, in den anderen mittelschwer, auch Spontanheilungen und leichte Verläufe passagere Erythroblasthämie) kommen vor. Bei den schweren Formen gibt es zwei Alternativen: Entweder entwickelt sich eine schwere tödliche Anämie, oder schon bevor diese zur Entwicklung kommt, geht das Kind an Krämpfen zugrunde. Bei den Ueberlebenden bleiben dauernde Zerebralschäden (Spasmus, Athetose, Idiotie) zurück". In unserem Fall treten diese zerebralen Schäden erst im Alter von 9 Monaten in Erscheinung, was in Lederers Arbeit durch die Markhaltigkeit der striopallidären Fasern hinreichend erklärt ist. In der Literatur ist ein Bericht über Salaamkrämpfe nach Ikterus gravis nicht zu finden gewesen. Es handelt sich in unserem Fall einwandfrei um einen Typ von Salaamkrämpfen, in dem der von Asal und Moro beschriebene einzelne Blitzkrampf nicht isoliert, sondern auch in Gruppen auftritt und zwar etwa 6 -7 in einer Viertelstunde. Das ist nicht ganz so häufig wie bei den Grußkrämpfen. Wir haben es hier mit einer Kombination von Blitz- und Grußkrämpfen zu tun. Andere Autoren erwähnten bereits die Abwechslung beider Formen, den Uebergang der einen in die andere Form, wie ich bereits zitierte, oder das gemeinsame Vorkommen der beiden Formen. Klercker spricht von anhaltenden, kleinen Anfällen (Blitzkrampf) — von Lederer mit dem petit-mal verglichen —, zwischen die sich etwa jede 7. Woche mal ein größerer Anfall (Grußkrämpfe) einmischt — von Lederer mit dem großen Anfall der Epilepsie verglichen. Hier dagegen hat, wie in unserem Fall 1 auch schon angedeutet, der Blitzkrampf die Serienform des Grußkarmpfes übernommen, oder mit anderen Worten, die Serie der Grußkrämpfe ist in der einzelnen Phase blitzartig geworden. Ein Beweis mehr dafür, daß die Trennung von Asal-Moro in Blitz- und Grußkrämpfe, deren Berechtigung bereits von Knauer, der seinerseits Grußkrämpfe beobachtet hat, die nicht in Serien auftreten, und von Lehmkuhl angezweifelt wird, unhaltbar geworden ist. Es wird hierauf noch an anderer Stelle einzugehen sein.

Diagnose: Salaamkrämpfe als Folge von Ikterus gravis im kombinierten Krampftyp.

Fall 3. Ingeborg G., geb. 23. 7. 30.

Anamnese:

8. 10. 34. In der Familien-Anamnese keine Besonderheiten, besonders keine Nervenkrankheiten. Normale rechtzeitige Geburt, normale geistige und körperliche Entwicklung bis zum Alter von 3 Jahren. Kind war sehr lebhaft, relativ weit für sein Alter. Im Mai 33 ($2^3/_4$ Jahre alt) geimpft. Danach schwerer Keuchhusten, der bis zum Winter anhielt. Im Dezember 33 häufig Fieber zwischen 39 und 40 Grad, ohne organischen Befund. Dann Varicellen. Kind während dieser ganzen Zeit häufig erkältet. Dezember 33 Scharlach mit Nierenreizung, Drüsenschwellung. Seit der Impfung hat das Kind sich geistig nicht weiter entwickelt. Im Sommer 34 fiel der Mutter auf, daß das Kind beim Spielen oft kraftlos in sich zusammensank. Allmählich verschlimmerten sich die Anfälle: das Kind setzte sich auf die Erde, beugte den Kopf mehrmals nach vorn mit abgespreizten Armen. Vorher war das Kind meist sehr aufgeregt, so daß die Mutter auf einen Anfall vorbereitet war. Danach war das Kind müde und schläfrig. Im Anfall keine Verletzungen, kein Einnässen. Den Eltern fällt auf, daß das Kind seit dem Sommer viel vor sich hin redet, ohne inneren Zusammenhang völlig gedankenlos Worte und Sätze, die es hört, nachspricht. Das Kind ist in letzter Zeit dicker geworden.

Befund:

Kräftiges, gut genährtes Kind, Haut und Schleimhäute gut durchblutet, keine Oedeme, keine Exantheme, starker Dermographismus. Dauernde Unruhe, redet viel.
Kopf: Umfang 53 cm (normal 49,8 cm). Augen: Pupille o. B., kein Nystagmus. Ohren, Nase o. B., Rachen o. B., Zunge feucht, nicht Zähne o. B. belegt. Auffallende Starre der mimischen Gesichtsmuskulatur.
Hals: keine Struma, keine Lymphdrüsenschwellung.
Thorax: Lunge o. B., Herz: Grenzen und Töne normal. Abdomen: Leber und Milz nicht vergrößert. Reflexe sehr schwer auslösbar, kein Babinski, keine Kloni.
Gewicht 20 kg, Länge 106 cm, Temp. 37,4 Grad.

8. 10. 34. Urin: E. —, Z. —, Ubg. —. Sed. o. B. Moro: —, Wa.R. —.
Das Kind redet ziemlich viel, läßt sich leicht ablenken. Spricht von Dingen, die ihm gerade einfallen, um schon im nächsten Moment ohne Beziehung von etwas anderem zu reden. Mit anderen Kindern spielt das Kind nur ungern und hat vor ihnen eine gewisse Scheu. Papageienartig werden Worte und Sätze nachgeplappert. In seinen Reden hat es einen bestimmten stereotypen Tonfall.

9. 10. 34. Enzephalogramm o. B., Liquor o. B. Kind hat die Lumbalpunktion gut überstanden, schlief anschließend lange.

16. 10. 34. Inzwischen wurde zweimal von Schwestern ein „Anfall" beobachtet. Kind nickte mit dem Kopf ruckartig vornüber, hatte dabei die Augen offen. Danach etwas geistesabwesend.

18. 10. 34. Das Kind setzte sich zweimal kurz nacheinander schlaff auf die Erde, beugte den Kopf nach vorn und hebt die Arme gewinkelt seitlich vom Körper ab.

25. 10. 34. Anfälle werden jetzt häufiger beobachtet.

28. 10. 34. In den letzten Tagen sehr eigensinnig, manchmal Wutkrämpfe.

1. 11. 34. Heute konnten kurz hintereinander 6 typische Salaamkrämpfe

beobachtet werden. Kind ist gereizter als sonst, bekam Wutkrämpfe.

5. 11. 34. Gutes körperliches Befinden. Das Kind hat in letzter Zeit gehäufte Anfälle: mehrmals hintereinander Nickkrämpfe. Häufig Wut- und Schreianfälle ohne jede äußere Ursache, sehr oft nachts. Nach den Anfällen völlig erschöpft. Psychisch ist in den letzten Wochen ein ausgesprochener Verfall eingetreten. Kind ist kaum ansprechbar, reagiert selten auf Anreden, grimmassiert, meidet die anderen Kinder, läuft allein herum.

16. 11. 34. Kind wird nach Haus entlassen. Therapie: zweimal $^1/_2$ Luminal, nach 4 Tagen Pause. Vegetarische Kost.

Zusammenfassung:

Ein Mädchen wird mit $2^3/_4$ Jahren geimpft. Daran schließt sich ein Keuchhusten an. Dieser dauert ein halbes Jahr und wird von Varicellen, dann Scharlach mit Nierenreizung und Drüsenschwellung abgelöst. Etwa ein halbes Jahr danach wurden die ersten Anfälle beobachtet.

Hier drängt sich die Frage auf, die Knauer sich bei seinem zweiten Fall vorlegt, ob es sich um echten Keuchhusten gehandelt hat, oder ob, da ein Stillstand der geistigen Entwicklung bereits vom Zeitpunkt der Impfung an, also seit Beginn des „Keuchhustens", festgestellt wurde, hier in Wirklichkeit bereits atypische Formen von Salaamkrämpfen mit „zu energischem Schluß der Glottismuskulatur" vorlagen, von dem Knauer spricht. Diese würden dann, wie bei interkurrenten Erkrankungen für den Salaamkrampf des öfteren beobachtet wurde, bei Varicellen und Scharlach unterbrochen sein, um erst nach einiger Zeit nun mit dem echten Nickkrampf wieder einzusetzen.

Diagnose: Salaamkrämpfe nach Infekten mit starker Verschlimmerung in geistiger und körperlicher Hinsicht innerhalb kurzer Zeit. Form: typische Grußkrämpfe.

Fall 4. Marlies H., geb. 27. 1. 36.

Anamnese:

17. 8. 36. Familienanamnese o. B., Eltern gesund. Einziges Kind. Normale Geburt. Geburtsgewicht $7^1/_2$ Pfund. Bis $^1/_4$ Jahr nur Brust, dann morgens Keks, abends Grießbrei, mittags Gemüse. Jetzige Ernährung: zweimal Brust, früh Kalk-Keks, mittags Gemüse, abends Griesbrei. Lebertran wird gegeben, seit 8 Tagen 3 Teelöffel. Seit 14 Tagen beobachten die Eltern, daß das Kind meist nach den Mahlzeiten zusammenzuckt und die Schultern dabei hochzieht. Dies dauert im Durchschnitt 5 Minuten. Manchmal schreit es dabei auf. Aus weiteren Berichten geht hervor, daß die Anfälle auch unabhängig von den Mahlzeiten auftreten können.

Befund:

Gut genährtes, lebhaftes Kind. Starke motorische Unruhe, Gewicht 8100 g.
Kopf: große Fontanelle dreimal 4 Querfinger, Schädelknochen

fest. Kopfumfang 46 cm (normal 43 cm). Rachen o. B., 2 Zähne.
Innere Organe o. B. Harrison angedeutet. Reflexe normal auslösbar. Kind schreit viel, sitzt noch nicht. Kopf zu groß, Gesichtsausdruck debil (?).

19. 8. 36. Kein auffälliges Verhalten. Nimmt Nahrung gut, lacht, greift nach vorgehaltenen Gegenständen. Keine Krämpfe aufgetreten.

21. 8. 36. Entlassung. Krämpfe nicht beobachtet. Ernährungsvorschriften: dreimal $^2/_3$ Milch, einmal Vollmilchbrei, einmal Gemüse, Obstsaft, Lebertran. (Diagnose: normaler Säugling).

8. 11. 37. Wiederaufnahme.

Anamnese:
Dezember 36 bis Juni 37 keine Krämpfe aufgetreten. Seit Juli wieder Krämpfe, meist nachts, Dauer etwa zwei Minuten. Krämpfe treten jede Nacht auf. Das Kind wird steif und zuckt. Der Stuhlgang ist angehalten. Seit die Krämpfe wieder aufgetreten sind, wird nur auf Einlauf Stuhl entleert. Kind lief vorige Woche schlecht. Fontanelle noch offen. Facialis +, Peronaeus —. Pupillen reagieren auf Licht. Sehr dickes Kind. Zähneknirschen. Sehr lebhaft, aber dem Alter entsprechend doch wohl etwas zurück, sprach noch nicht seinem Alter gemäße Worte.

Befund:
Kräftiges, adipöses Kind in sehr gutem E. + K. Z. Haut und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Keine Oedeme und Exantheme. Muskulatur: Tonus, Turgor, Trophik o. B. Kind in dauernd motorischer Unruhe, wirft fortwährend Kopf und Rumpf vor- und rückwärts. Knirscht mit den Zähnen. Kopf, Hals o. B., Pupillen reagieren auf Licht, kein Nystagmus. Fontanelle $1^1/_2$mal $2^1/_2$ Querfinger. Harrison +. Thorax: hinten oben längliche depigmentierte Hautstelle. Herz und Lunge perkuss. und auskult o. B. Abdomen weich, Leber und Milz nicht vergrößert. Reflexe leicht und gut auslösbar. Facialis +, Peronaeus —, sonstige pathologische Reflexe fehlen.

9. 11. 37. Kind noch sehr unruhig, wirft sich viel umher, bewegt immer noch viel Kopf und Rumpf vor- und rückwärts. Subjektives Wohlbefinden. Nahrungsaufnahme gut, Stuhl gut. Hat die Nacht nicht gekrampft.

11. 11. 37. Kind weint noch viel, sehr unruhig. Kann allein schlecht laufen oder stehen. Im ganzen debiler Eindruck. Es wurden jetzt auch zahlreiche Krampfanfälle beobachtet. Hierbei saß das Kind mit starr ausgestreckten Händen da, warf gleich danach ruckweise den Oberkörper vor- und rückwärts, nickte dabei tief mit dem Kopf. Dieses wiederholte sich 3—4mal pro Minute. Kurz darauf mehrmaliges rasches Zusammenzucken des Oberkörpers. Gleich danach normales Reagieren auf Anruf. Zwischen diesen typischen Anfällen war das Kind fast dauernd in starker motorischer Unruhe, warf den Oberkörper dauernd vor- und rückwärts, war nicht lange zu einer Beschäftigung anzuhalten.

14. 11. 37. Kind ist stark erkältet, starker Schnupfen. Hat heute mehrere Male gekrampft, ist sehr matt und abgeschlagen. Keine Temperaturerhöhung.

15. 11. 37. Letzte Nacht sehr dünnen, reichlichen Stuhl gehabt, nimmt auch die Nahrung schlechter.

16. 11. 37. Keine Temperatur mehr, auch wieder gute Stühle, ist wieder frisch und munter. Hat wieder mehrere Krampfanfälle, wie oben geschildert, gehabt.
17. 11. 37. Heute keinen Krampf.
18. 11. 37. Heute morgen leichter, kurzandauernder Krampfanfall. Wird heute nach Haus geholt.

Zusammenfassung:

Bei einem Mädchen, das nach Angaben der Eltern schon im Alter von 6 Monaten ein Zusammenzucken bekam, konnten im 7. Monat bei Klinikbeobachtung keine Krämpfe festgestellt werden. Das Kind wurde als gesunder, normaler Säugling wieder entlassen. Erst $1^1/_4$ Jahr später, bei der zweiten Aufnahme, nachdem das Kind $^1/_2$ Jahr anfallfrei war und dann, 4 Monate vor der zweiten Aufnahme, auffälligerweise meist nachts wieder anfällig wurde konnten die typischen Salaamkrämpfe festgestellt werden. Es spricht auch dieser Uebergang von dem im Anfang so wenig manifesten Zusammenzucken in die später deutlich serienförmigen Krampfanfälle dafür, daß die Blitzkrämpfe als Vorläufer der Grußkrämpfe anzusprechen sind.

Diagnose: Salaamkrämpfe mit Uebergang vom Blitzkrampftyp in den Grußkrampftyp.

Fall 5. Walter D., geb. 24. 8. 35.

Anamnese:

23. 10. 36. In der Familienanamnese keine Nerven- oder Geisteskrankheiten. 1. Kind, normale Geburt, Geburtsgewicht 7 Pfd. $^1/_2$ Jahr Brust, von der 6. Woche ab zugefüttert. Zuerst $^1/_3$ Milch, vom 2. Vierteljahr ab $^1/_2$ Milch, mit fünf Monaten Vollmilch, Gemüse, rohes Obst. Kein Lebertran. Mit $^3/_4$ Jahren den ersten Zahn bekommen. Kind fängt jetzt an, sich hinzustellen, kann noch nicht laufen. Seit 14 Tagen Lebertranemulsionen. Mit 6 Monaten vereinzelt (etwa alle 14 Tage) Auftreten von Nickkrämpfen. Das Kind fällt plötzlich im Sitzen vornüber, richtet sich dann wieder auf und ißt oder spielt weiter. Anfang August bis Mitte September Keuchhusten. Nickkrämpfe sind bis Juli 36 immer häufiger geworden. Im Juli wurde Calmed vom Arzt verschrieben. Kein Lebertran. Seitdem etwas weniger Anfälle. Jetzt fast jeden Morgen Anfälle von dauerndem Nicken, dauert einige Minuten. Arme werden dabei nicht hochgeworfen. Hände sind im Anfall kalt, Augen tränen. Wenn das Kind liegt, werden im Krampf die Hände hochgeworfen. Das Kind zuckt dabei am ganzen Körper, ist während der Anfälle bei sich. Einnahme der Mahlzeiten wird nicht unterbrochen.

Befund:

Einjähriges kräftiges Kind in gutem Ernährungszustand. Haut und sichtbare Schleimhäute sind gut durchblutet. Muskulatur und Skelett o. B. Kopf frei beweglich, große Fontanelle o. B., Schädelknochen fest. Augen reagieren auf Licht und Konvergenz. Mundhöhle, Rachen o. B. Herz: Grenzen nicht verbreitert, Töne rein, Aktion regelmäßig. Lunge: Grenzen verschieblich, vesiculäres Atmen, keine Nebengeräusche. Abdomen:

weich, gut eindrückbar, Leber und Milz nicht vergrößert, keine pathologische Resistenz. Extremitäten o. B., Reflexe o. B.

24. 10. 36. Bisher konnten keine Krämpfe beobachtet werden. Das Kind ist munter, spielt im Bettchen und lacht freundlich. Alle Bewegungen sind tollpatschig.

26. 10. 36. Morgens wurde beobachtet, daß das Kind beim Spielen zweimal hintereinander zusammenklappte mit dem Kopf bis auf die Decke, sich sofort wieder aufrichtete und weiterspielte. Tagsüber munter, ohne Besonderheiten.

28. 10. 36. Es wurden keine Anfälle oder Krämpfe wieder beobachtet. Vater holt das Kind aus der Klinik, soll zurück bei Verschlimmerung.

Zusammenfassung:

Ein 1 Jahr und 2 Monate alter Knabe, der mit 6 Monaten zum ersten Mal vereinzelte Nickkrämpfe bekam, die sich dann langsam steigerten, wird in gutem Zustand eingeliefert. Der erste Zahn kam im Alter von $^3/_4$ Jahren. Erst mit 14 Monaten beginnt er sich hinzustellen, kann aber noch nicht laufen. Es wurde nur einmal ein Anfall beobachtet. Einziges Zeichen der Rachitis wäre vielleicht der etwas späte Beginn der Zahnung. Die mangelhaften statischen Fähigkeiten sind auf die Einwirkung der im 6. Monat beginnenden Anfälle zurückzuführen. Im Befund keine Anzeichen von Rachitis. Es handelt sich wahrscheinlich um den von Moro als Blitzkrampf bezeichneten Typ.

Diagnose: Verdacht auf Salaamkrämpfe.

Fall 6. Karl-Heinz W., geb. 9. 6. 35.

Anamnese:

30. 11. 36. In der Familie keine Epilepsie oder Geisteskrankheiten. Erstes Kind normale Geburt, 8 Monatskind. Keine Brust bekommen, sonder $^1/_2$ Milch, $^1/_2$ Haferschleim. Hat mit 4 Wochen wegen Dyspepsie hier gelegen. Hat dann Säuremilch bekommen und sich danach körperlich gut entwickelt. Vom 4. Monat an Gemüse und Obst, auch Lebertran. Mutter kommt jetzt, weil das Kind geistig zurück sein soll. Es hat kein Interesse an der Umgebung, reagiert auf nichts, spielt nicht, spricht nicht, erst seit kurzer Zeit gibt es einige Laute von sich. Kann noch nicht stehen, ist immer unruhig und knörig, leicht aufgeregt. Seit vier Wochen bemerkt die Mutter, daß das Kind ganz plötzlich nach vornübersinkt und sich wieder aufrichtet. Wirft dabei manchmal die Arme hoch. Die Nickkrämpfe dauern nur einen ganz kurzen Augenblick (blitzartig!). Das Kind ist in fremder Umgebung unleidlich, während es artig ist, wenn es allein im Zimmer liegt. Kind in letzter Zeit oft verstopft, Krämpfe auch häufiger als im Anfang, oft 10—15mal am Tag. Einige Krämpfe in der Poliklinik beobachtet. Das Kind beugt den Kopf blitzartig vornüber und richtet sich wieder auf.

Befund:

$1^1/_2$jähriger Junge, körperlich gut entwickelt. Gewicht 12 550 g. Das Kind kann noch nicht stehen. Laufen ist gänzlich ausgeschlossen. Es ist in seiner Sprachentwicklung etwa soweit

wie ein $^1/_2$—$^3/_4$jähriges Kind. Aufsitzen kann es und führt dabei plötzlich auftretende nickende Bewegungen mit Kopf und Oberkörper aus, wirft die Arme manchmal in die Höhe, während sonst greifende, spastisch-ataktische Bewegungen mit Armen und Händen ausgeführt werden. Fontanelle geschlossen, kein Rosenkranz. Pupillenreaktion auf Licht vorhanden. Mundhöhle: oben 4, unten 6 Zähne vorhanden. Zunge, Tonsillen o. B. Hals: keine Drüsen, keine Struma. Thorax: symmetrisch gebaut, Lunge und Herz perkuss. und auskult. o. B. Abdomen: weich, kein Druckschmerz, Leber und Milz nicht vergrößert. Testes nicht im Skrotum. Extremitäten normal gebildet. Reflexe: Patellar- und Achillessehne +, Bauchdecken +, Babinski —. Kopfumfang 47,5 cm. Temp. 37,6 Grad.

2. 12. 36. Entfiebert.

4. 12. 36. Kind wird nach Haus entlassen. Es handelte sich um einen grippösen Infekt. Salaamkrämpfe. Therapie: Luminaletten.

13. 7. 38. In der Chirurgischen Klinik aufgenommen zur Beobachtung: Turmschädel, Idiotie.

Zusammenfassung:

Ein $1^1/_2$ jähriger Knabe mit für sein Alter ungenügendem statischen Können hat seit 4 Wochen Blitzkrämpfe und ist in geistiger Entwicklung stark zurück.

Ich möchte hier auf die Erwähnung von „sonst (d. h. im krampffreien Intervall) greifenden, spatisch-ataktischen Bewegungen" hinweisen.

Diagnose: Salaamkrämpfe im Blitzkrampftyp mit späterer Idiotie.

Fall 7. Karl-Heinz K., geb. 20. 5. 36.

Anamnese:

9. 8. 38. Nach Angaben der Mutter keine Nerven- oder andere Erbkrankheiten in der Familie. Erstes von zwei Kindern. Normale Geburt, Geburtsgewicht $5^1/_2$ Pfund. $^1/_4$ Jahr Brust. Hat erst mit zwei Jahren laufen gelernt, läuft unsicher. Spricht nur einzelne leichte Worte, niemals im Zusammenhang. Der Mutter ist aufgefallen, daß das Kind häufig zur Seite nach oben blickt. Sie hatte selbst den Eindruck, daß es gegenüber den Altersgenossen zurück ist. Vor $^3/_4$ Jahren traten zum ersten Male Krämpfe auf. Es war vorher schläfrig gewesen, fing an, mit dem Kopf zu nicken und schlug dann mit beiden Händen gleichmäßig auf und ab, verdrehte die Augen dabei. Seitdem traten die Anfälle fast täglich auf und zwar nach dem Schlafen. Wenn das Kind abgelenkt wird, soll der Anfall nicht so stark zum Ausdruck kommen. Es greift niemals nach Spielsachen oder spielt damit, kennt die Personen der Umgebung, war sonst noch nicht krank. Keine Infektionskrankheiten in der Umgebung.

Befund:

Gut gepflegtes Kind in gutem E.-Z., Haut und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Kind macht debilen Eindruck.

Unmotiviertes Lachen und Schreien. Ausfahrende Bewegungen mit beiden Händen. Ataktisches, unsicheres Laufen. Unterschenkel werden weit nach außen gestellt. Zeitweise Strabismus und Linksdeviation der Augen. Auch manchmal verschieden große Pupillen, die auf Lichteinfall reagieren. Akustische Reize werden wahrgenommen. Rachen o. B. Lungen und Herz o. B. Abdomen weich, Milz nicht palpabel, Leber zwei Querfinger unter dem rechten Rippenbogen. Babinski und Facialis negativ. Patellar- und Achilles-Sehnenreflexe normal.

9. 8. 38. Bereits zweimal Krämpfe beobachtet, fängt an zu nicken, schlägt mit dem Kopf nach vorn über, streckt die Arme in die Luft und führt damit gleichmäßig schlagende Bewegungen aus. Blutiger Schaum aus dem Munde.

14. 8. 38. Am Tage werden keine Anfälle beobachtet. Das Kind krampft gewöhnlich gegen $4^1/_2$ Uhr morgens, wenn es zum ersten Mal aufwacht, in eben beschriebener Weise. Das Kind hört akustische Laute und ahmt sie auch nach. Versteht keine Worte und versucht auch nicht zu sprechen. Benutzt die Hände fast nie zum Greifen, verstrickt die Finger nur miteinander und macht ausfahrende Bewegungen mit den Armen.

18. 8. 38. Zustand hat sich nicht geändert. Das Kind wird nach Hause entlassen. Es hat zugenommen.

Diagnose: Salaamkrämpfe.

Zusammenfassung:

Ein jetzt $2^1/_4$ Jahre alter Knabe hatte mit $1^1/_2$ Jahren zum ersten Mal gekrampft. Ein ursächlicher Anhalt ist nicht gegeben. Auffallend ist bei ihm die Schwere des Anfalles mit blutigem Schaum vor dem Mund. Auch in diesem Fall sind, ähnlich dem vorigen, ausfahrende Bewegungen beobachtet worden. Mit $2^1/_4$ Jahren unsicheres ataktisches Laufen.

Diagnose: Salaamkrämpfe in Grußkrampfform.

Fall 8. Helmuth R., geb. 27. 10. 38.

Anamnese:

2. 1. 40. Erstes Kind, normale Geburt, $5^3/_4$ Pfund. Mit einem Vierteljahr wurde Schiefstellung des Kopfes bemerkt. Läuft noch nicht, richtet sich noch nicht auf. Seit drei Wochen lasse er mehrfach ruckartig den Kopf fallen und richte ihn erst nach Sekunden wieder hoch, ziehe die Arme dabei an und schließe die Augen. Erhält Vigantol-Lebertran.

Befund:

Dicker Junge, körperlich, statisch und geistig zurück, blaß. Lacht und verfolgt Gegenstände. Kopf zeigt gelegentlich leichte Schiefhaltung, nicht immer. Kein Strang am Sternocleido fühlbar. Innere Organe o. B. Sitzt noch nicht allein. Patellar-S.R. normal, keine Spasmen, normaler Kopfumfang. Keine Aufnahme.

10. 7. 40. Wiedervorstellung.

Anamnese:

In der Zwischenzeit an manchen Tagen keine Krämpfe, oft aber stündlich 15—20. Kopf wird ruckartig bis auf die Brust

gebeugt. Wenn der Anfall im Stehen kommt, fällt das Kind um. Es sei geistig erheblich zurück, sonst munter. Fasse sich nach dem Krampf hinter das linke Ohr (mit der linken Hand). Sei mit $^3/_4$ Jahren mal auf den Hinterkopf gefallen.

Befund:

Guter Ernährungszustand. Kind macht völlig idiotischen Eindruck, ist dabei vergnügt, lacht, sprudelt ohne jede Anteilnahme an seiner Umgebung.

13. 7. 40. Beobachtung eines Anfalls.

Das Kind liegt auf dem Rücken, motorisch unruhig, schlägt sich abwechselnd mit der linken und rechten Hand an den Kopf, gegen Kinn, Ohr oder Wange. Bewegt dabei den Kopf viel, ohne daß eine besonders typische Bewegungsform zustande kommt. Dabei im Exspirium schnarchende, krächzende Atmung. Pupillenreaktion positiv. Nach einigen Minuten solcher motorischer Unruhe kurzer Atemstillstand, ruckartiges Beugen des Kopfes auf die Brust. Dabei Abwinkeln der Arme, Fäuste gegen die Brust gepreßt. Das Beugen des Kopfes ist nicht blitzartig, aber auch nicht langsam. Der Kopf wird 5—10 Sekunden mit dem Kinn auf das Sternum gebeugt gehalten, dabei Pupillenreaktion schwach positiv, Atmung verhalten, dann Strecken des Kopfes, vertiefte Atmung, ohne Krächzen. Nach etwa 30 Sekunden wiederholt sich der gleiche Anfall. Im ganzen etwa 20 solcher Beugungen im Verlauf von 10 Minuten. Wird das Kind im Intervall aufgesetzt, so beugt es den Oberkörper mit vor, wird es aufgestellt, so taumelt es und fällt im Beginn des nächsten Anfalles vornüber. Auch im Intervall Pupillenreaktion positiv. Nach dieser Serie legte der Junge sich auf die linke Seite und blieb bei völlig normaler Atmung so etwa 20 Minuten liegen mit offenen Augen, Pupillenreaktion positiv. Dann fängt er langsam wieder an, mit den Beinen zu strampeln, sich zu strecken, zu rekeln, bewegt Arme und Kopf wieder, wälzt sich hin und her und schlägt dabei fortgesetzt mit dem rechten Fuß auf die Bettkante. Im ganzen motorische Unruhe mit hemmungslos ausfahrenden Bewegungen. Dabei im Exspirium Schnauben und Prusten. Keine Zeichen von Atemnot.

Zusammenfassung:

Ein $1^3/_4$jähriger Knabe, der mit $^3/_4$ Jahren auf den Kopf gefallen war, bekam mit einem Jahr und zwei Monaten etwa den ersten Anfall in serienförmigen Beugungen des Kopfes. Das Kind ist körperlich in guter Verfassung, geistig als Idiot zu bezeichnen.

Das Intervall zwischen dem Fall und dem Beginn der Anfälle schließt an sich eine ursächliche Verwertung nicht aus, es ist jedoch nichts über die Schwere des Unfalls gesagt, während Klessens bei seinem Fall sogar ausdrücklich betont: keine Bewußtlosigkeit noch Erbrechen („niet bewußteloos, noch braakte hij"). Auch bei Klessens war ein halbes Jahr seit dem Fall vergangen, als der erste Anfall eintrat. Es muß dabei auch an das Kausalitätsbedürfnis der Angehörigen gedacht werden.

Diagnose: Salaamkrämpfe. Form des Grußkrampfes. Idiotie.

Allgemein ist zu den acht Fällen noch folgendes zu sagen: Die Beschreibung der motorischen Unruhe in unserem 6., 7. und 8. Fall erinnert an den Fall von Raudnitz, der das zappelige, ungeschickte Hin- und Herlaufen als Mangel der gewöhnlichen Hemmungen anspricht, sowie an das 9. Kind in der Reihe Lederers, das sie als versatilen Idioten bezeichnet. Es fällt weiter auf, daß es sich bei sechs von unseren acht Fällen um Erstgeburten handelt. Dies läßt an Schoedels drei Fälle, alles Erstgeburten, und an seine Folgerungen denken. Demgegenüber muß betont werden, daß es sich in all diesen sechs Fällen um eine normale Geburt und in keinem Fall um ein überdurchschnittliches Geburtsgewicht gehandelt hat.

Es müßten jetzt alle als ursächlich angeschuldigten Ereignisse und Angaben einer Kritik unterzogen werden. Jedoch ist es schwer, rückwirkend zu entscheiden, was ätiologisch verwertbar ist und was nicht, da viele Angaben durch ihre Ungenauigkeit eine sichere Beurteilung unmöglich machen. Es werden darum, wenn die eingangs herangezogenen 60 Fälle aus der Literatur und die 8 Fälle aus der hiesigen Klinik jetzt nach ätiologischen Gesichtspunkten zusammengestellt werden sollen, alle Angaben verwertet werden müssen. Wo mal in einem Fall zwei verschiedene Angaben ursächlich in Frage kommen, muß dieser Fall also in beiden Gruppen erscheinen.

Die Gruppeneinteilung wird folgende sein müssen:

1. Gruppe: Die Fälle, die eine Angabe über erbliche Belastung enthalten.
2. Gruppe: Die Fälle, die ein Geburtstrauma, bzw. ein intrauterines Trauma möglich erscheinen lassen. (Dabei genügt nicht die Tatsache „Erstgeburt" (Schoedel), wenn ausdrücklich bemerkt wird, es sei eine normale Geburt gewesen).
3. Gruppe: Die Fälle, in denen ein späteres Trauma in Frage kommt.
4. Gruppe: Die Fälle, bei denen eine vorhergegangene Erkrankung als ursächlich angesehen werden kann (ausgenommen Syphilis, Lues congenita, die mit in die erste Gruppe einbezogen wurden).

Tabelle 1

Aufteilung aller Fälle in 4 Gruppen

Name des Autors	Zahl der Fälle	1. Gruppe erbl. Bel.	2. Gruppe Geb. Trauma	3. Gruppe spät. Trauma	4. Gruppe spät. Erkr.	Zahl der ursächl. Ang.
Newnham	4	—	—	—*)	—	—
Faber	2	1	—	—**)	—	1
Willshire	1	—	—	—	—	—
Henoch	2	—	—	1	1	2
Bidwell	1	—	—	—	—	—
Descroizilles	2	1	—	—	1	2
Klercker	1	1	1	—	—	2
Finkelstein	3	3	—	—	—	3
Asal-Moro	6	3	—	—	2	5
Lederer	11	6	3	—	2	11
Knauer	2	1	—	—	1	2
Lehmkuhl	2	—	—	1	3	4
Schoedel	3	—	1	—	—	1
Campélo	1	1	—	—	1	2
Moeller	8	1	—	—	1	2
Bergemann	9	4	1	—	—	5
Klessens	1	1	—	1	—	2
Rappaport	1	1	—	—	—	1
Göttinger Klinik	8	—	1	2	3	6
Summe	68	24	7	5	15	51

*) (1 Dentinition)

**) (1 Wirkung von Schreck oder Erkältung)

Tabelle 1 zeigt eine Aufteilung aller Fälle der angeführten Autoren in die nach ursächlichen Angaben getrennten vier Gruppen. Es geht daraus hervor, daß von 68 Fällen in 24 Fällen Angaben über erbliche Belastung, in 15 Fällen über Erkrankungen des lebenden Kindes, in 7 Fällen über die Möglichkeit einer traumatischen Schädigung des Kindes vor oder unter der Geburt und nur in 5 Fällen Angaben über spätere Traumen, auf die ursächliche Anschuldigungen erhoben werden könnten, enthalten sind. Diese Zusammenstellung unterstützt einwandfrei die Annahme Lederers, es handele sich in erster Linie um Mißbildungen oder Hemmungsbildungen an einem bestimmten Fokus im Gehirn. An zweiter Stelle stehen die Angaben über Erkrankungen

des Säuglings oder Kleinkindes, während traumatische Schädigungen vor, unter und besonders nach der Geburt einen wesentlich kleineren Raum einnehmen.

Es sollen jetzt die einzelnen Gruppen noch in ihrer Beziehung zum Geschlecht, zum Lebensalter bei Beginn des ersten Anfalles, zur Form des Anfalles, sowie zu den Angaben über die spätere Entwicklung untersucht werden, um festzustellen, ob eine Gruppe jeweils ein besonderes Bild bevorzugt. Gleichzeitig soll dabei eine Aufteilung der innerhalb jeder Gruppe zusammengefaßten ursächlichen Vorgänge vorgenommen werden. Zur Beurteilung der Anfallsformen ist die Trennung von Asal und Moro in die beiden Typen Großkrämpfe (G. T.) und Blitzkrämpfe (B. T.) zugrunde gelegt. Es werden dann aber in einer dritten Gruppe jene Fälle zusammengefaßt sein, die eine Kombination beider Formen zeigen (K. T.). Eine vierte Gruppe muß dann noch die Fälle aufnehmen, in denen die Form des Anfalls aus der Literatur nicht klar ersichtlich wurde (U. T.).

Tabelle 2

Erste Gruppe im Verhältnis zu Alter und Geschlecht

Angaben über erbl. Belastg.	Direkte Linie	Seiten-Linie	Alter bei Beginn der Anfälle in Monaten				Geschlecht	
			vorm 6. Mon.	6.–12. Monat	12.-24. Monat	über 24 Mon.	männ-lich	weib-lich
Syphilis	7	—	1	4	1	1	3	4
Epilepsie	1	—	1	—	—	—	1	—
allgemeine Krämpfe	1	1	1	—	1	—	1	1
neurasthen. Veranlag.	2	—	—	—	—	2	2	—
allg. Geisteskrkh.	—	2	1	—	—	1	—	2
Schwachsinn	1	3	2	—	1	1	2	2
Migräne	1	1	2	—	—	—	2	—
Blutsverw. Ehen	2	—	2	—	—	—	1	1
Tot- u. Fehlgeburten	1	—	1	—	—	—	1	—
Linkser	3	3	4	1	1	—	3	3
Alkoholabusus	1	—	1	—	—	—	1	—
in Anst. verst. Ang.	—	1	1	—	—	—	1	—
Abwegige Charaktere	—	2	1	—	1	—	1	1
Stotterer	1	—	1	—	—	—	1	—
Summe	21	13	19	5	5	5	20	14

Tabelle 2 gibt eine Aufteilung der ersten Gruppe (mit erblicher Belastung) im Verhältnis zum Alter beim Beginn der Anfälle und zum Geschlecht. Bemerkenswert ist zunächst die Vielseitigkeit der Angaben über erbliche Belastung. Eine weitere Auswertung der einzelnen Querspalten gegeneinander würde zu weit führen und schon wegen der geringen Zahl im einzelnen unerlaubt sein, da dann der Zufall eine zu große Rolle spielt. Nur der Endsumme kommt eine Bedeutung zu. Hinzuweisen ist hier auf den durchschnittlich frühen Beginn der Anfälle in dieser Gruppe, sowie auf das Ueberwiegen des männlichen Geschlechts. Eine führende Rolle spielt nach dieser Aufstellung die Syphilis, wodurch Finkelsteins Annahme, Beziehungen zur Syphilis seien häufig, unterstrichen wird. Die höhere Zahl erblicher Belastung in direkter Linie gegenüber der geringeren in der indirekten unterstreicht den Wert der Angaben.

Tabelle 3

Erste Gruppe im Verhältnis zum Krampftyp und zur weiteren Entwicklung

Angaben über erbl. Belastg.	Krampftyp				Weitere Entwicklung				
	G. T.	B. T.	K. T.	U. T.	Idiotie	Schwachsinn	Epilepsie	früher Tod	unbekannt
Syphilis	4	—	2	1	2	1	2	1	1
Epilepsie	—	—	1	—	—	—	—	—	1
allgemeine Krämpfe	—	—	1	1	1	1	—	—	—
neurasthen. Veranlag.	1	—	1	—	—	1	—	—	1
allg. Geisteskrkh.	1	—	1	—	2	—	—	—	—
Schwachsinn	4	—	—	—	3	1	—	—	—
Migräne	2	—	—	—	2	—	—	—	—
Blutsverw. Ehen	1	—	1	—	1	—	—	1	—
Tot- u. Fehlgeburten	1	—	—	—	—	1	—	—	—
Linkser	3	1	2	—	3	1	2	—	—
Alkoholabusus	1	—	—	—	1	—	—	—	—
in Anst. verst. Ang.	1	—	—	—	1	—	—	—	—
Abwegige Charaktere	2	—	—	—	2	—	—	—	—
Stotterer	1	—	—	—	1	—	—	—	—
Summe	22	1	9	2	19	6	4	2	3

Tabelle 3 beschreibt das Verhalten der einzelnen Arten erblicher Belastung in Bezug auf den Krampftyp und die weitere Entwicklung. Wir sehen hier das starke Ueberwiegen des Großkrampftypes (G. T.). An 2. Stelle steht der aus beiden Grundformen kombinierte Typ (K. T.), während der Blitzkrampftyp (B. T.) sehr selten ist. Unersichtlich war der Krampftyp in zwei Fällen. Weiter sehen wir, daß die überwiegende Mehrzahl aller Fälle zur Idiotie führt.

Tabelle 4

Zweite Gruppe im Verhältnis zu Alter und Geschlecht

Angaben	Alter bei Beginn der Anfälle in Monaten				Geschlecht	
	vorm 6. Mon.	6—12. Monat	12.—24. Monat	über 24 Monate	männlich	weiblich
pränatales Trauma	1	—	—	—	—	1
Geburts-Trauma	2	—	—	—	2	—
Asphyxie	1	—	—	—	1	—
Cyanose	2	1	—	—	2	1
Summe	6	1	—	—	5	2

Tabelle 4 läßt für die zweite Gruppe (mit Geburtstraumen) einen sehr frühen Beginn der Anfälle erkennen. Auch hier sind besonders Knaben befallen.

Tabelle 5

Zweite Gruppe im Verhältnis zum Krampftyp und zur weiteren Entwicklung

Angaben	Krampftyp				Weitere Entwicklung				
	G. T.	B. T.	K. T.	U. T.	Idiotie	Schwachsinn	Epilepsie	früher Tod	unbekannt
pränatales Trauma	—	—	1	—	—	1	—	—	—
Geburts-Trauma	2	—	—	—	1	—	—	1	—
Asphyxie	1	—	—	—	1	—	—	—	—
Cyanose	1	—	2	—	2	1	—	—	—
Summe	4	—	3	—	4	2	—	1	—

Tabelle 5 zeigt für die zweite Gruppe (mit Geburtstraumen) den Grußkrampftyp nicht so überwiegend oft wie Tabelle 3 für die erste Gruppe (mit erblicher Belastung). Der Blitzkrampf fehlt hier ganz. Auch bei den meisten Fällen dieser Gruppe ist die Idiotie für die Zukunft bestimmend. Es wurde in dieser Gruppe von Fällen mit Geburtstraumen bewußt auf die Einbeziehung aller Erstgeburten verzichtet, obwohl Schoedel diese schon als intracerebral geschädigt ansieht. Seine drei Fälle waren Erstgeburten wie sechs von den neun Fällen Bergemanns. Auch sechs von den acht Fällen unserer Reihe sind Erstgeborene. Aber mit einer Ausnahme (Schoedel Fall 3, der oben mit eingerechnet ist) war nirgends etwas über eine schwerere Geburt gesagt, ja, es war in den meisten Fällen „normale Geburt" in der Krankengeschichte zu lesen.

Tabelle 6

Dritte Gruppe im Verhältnis zu Alter und Geschlecht

Angaben	Alter bei Beginn der Anfälle in Monaten				Geschlecht	
	vorm 6. Mon.	6.—12. Monat	12.—24. Monat	über 24 Monate	männlich	weiblich
späteres Trauma	—	4	1	—	3	2

Tabelle 7

Dritte Gruppe im Verhältnis zum Krampftyp und zur weiteren Entwicklung

Angaben	Krampftyp				Weitere Entwicklung				
	G. T.	B. T.	K. T.	U. T.	Idiotie	Schwachsinn	Epilepsie	früher Tod	unbekannt
späteres Trauma	2	—	2	1	2	2	—	—	1

An Tabelle 6 ist auffallend, daß hier bei Fällen mit späterer traumatischer Schädigung im Gegensatz zu den beiden ersten Gruppen vor dem 6. Monat kein Anfall beobachtet wurde. Das ist nur durch das spätere Einsetzen der Schädigung zu erklären. Das Verhältnis der Geschlechter ist hier wie in Tabelle 2 3:2. In Tabelle 7 sehen wir den Grußkrampftyp ebenso häufig wie die kombinierte Anfallform, in der weiteren Entwicklung Idiotie und Schwachsinn gleich stark vertreten. Diese dritte Gruppe mit

späteren Traumen ist die kleinste der vier Gruppen, doch keineswegs bedeutungslos. Wenn auch den Fällen von Lehmkuhl, Klessens, sowie dem Fall 8 unserer Reihe keine zu große Bedeutung beigemessen werden darf, da die Unfälle wohl nur leichterer Natur waren, so muß doch besonders an unseren Fall 1 gedacht werden, bei dem wenige Stunden nach dem Erstickungsanfall durch ein verschlucktes Osterei der erste Anfall eintrat, sowie an den Fall Henochs, der den ersten Anfall wenige Tage nach einem Sturz auf den Hinterkopf kommen sah.

Tabelle 8

Vierte Gruppe im Verhältnis zu Alter und Geschlecht

Angaben über vorhergegangene Erkrankungen	Alter bei Beginn der Anfälle in Monaten				Geschlecht	
	vorm 6. Mon.	6.—12. Monat	12.—24. Monat	über 24 Monate	männlich	weiblich
Rachitis	1	2	—	1	3	1
Keuchhusten	—	1	1	1	2	1
Otitis media	1	1	—	—	1	1
Enzephalitis	—	—	—	1	1	—
Meningitis	1	—	—	—	1	—
Impfung, Varicellen und Scharlach	—	—	—	1	—	1
Würmer	—	1	—	1	1	1
Ikterus neonatorum	—	1	—	—	—	1
Ikterus neonat. gravis	—	1	—	—	1	—
Summe	3	7	1	5	10	6

Nach Tabelle 8 finden wir auch für die vierte Gruppe (mit vorhergegangenen Krankheiten) das besonders häufige Vorkommen der Anfälle bei Knaben. Aber auch die Beobachtung, die wir schon bei der dritten Gruppe (mit Traumen) machten, trifft hier ein: während in der Ueberzahl der Fälle bei Angaben über erbliche Belastung (Tabelle 2) und über Schädigungen vor und unter der Geburt (Tabelle 4) der Beginn der Anfälle vor dem 6. Monat liegt, zeigen Tabelle 6 und 8 für die Angaben über spätere traumatische und krankheitsbedingte Ursachen ganz deutlich, daß die Anfälle auch dementsprechend später einsetzen.

Tabelle 9

Vierte Gruppe im Verhältnis zum Krampftyp und zur weiteren Entwicklung

Angaben	Krampftyp				Weitere Entwicklung				
	G. T.	B. T.	K. T.	U. T.	Idiotie	Schwachsinn	Epilepsie	früher Tod	unbekannt
Rachitis	2	1	1	—	—	—	1	3	—
Keuchhusten	1	—	2	—	1	1	—	—	1
Otitis media	—	—	2	—	2	—	—	—	—
Enzephalitis	—	1	—	—	—	1	—	—	—
Meningitis	—	1	—	—	1	—	—	—	—
Impfung, Varicellen und Scharlach	1	—	—	—	1	—	—	—	—
Würmer	1	1	—	—	—	1	—	—	1
Ikterus neonatorum	1	—	—	—	—	1	—	—	—
Ikterus neonat. gravis	—	—	1	—	1	—	—	—	—
Summe	6	4	6	—	6	4	1	3	2

Wie in den drei vorhergehenden Gruppen so hat auch für die Fälle mit vorhergegangenen Krankheiten (Tabelle 9) die Idiotie für die Zukunft der Kinder die bestimmende Rolle. Einer weiteren Erwähnung bedarf zu Tabelle 9 die Tatsache, daß der Typ des Blitzkrampfes, der nur in der ersten Gruppe (mit erblicher Belastung) einmal auftrat, in der zweiten und dritten Gruppe (mit Geburtstraumen bzw. späteren Unfallschäden) aber ganz fehlte, hier in der vierten Gruppe, die gegenüber der ersten zahlenmäßig doch viel kleiner ist, sogar viermal vertreten ist. Dies erinnert an die Ansicht Lehmkuhls, der den Blitzkrampf gerade als ein Symptom einer schweren Gehirnveränderung auf infektiöser Grundlage ansieht. Großkrampftyp und kombinierte Anfallform halten sich auch hier wie in Tabelle 5 und 7 etwa auf gleicher Höhe.

Tabelle 10

Endzusammenstellung

		1. Gruppe mit erblicher Belastung	2. Gruppe mit Geburtstraumen	3. Gruppe mit späteren Traumen	4. Gruppe mit späteren Erkrankungen	Summe
Alter bei Beginn d. Anf. i. Monaten	vorm 6. Mon.	19	6	—	3	28
	6.—12 Mon.	5	1	4	7	17
	12.—24. Mon.	5	—	1	1	7
	über 24 Mon	5	—	—	5	10
Geschlecht	männlich	20	5	3	10	38
	weiblich	14	2	2	6	24
Krampftyp	G. T.	22	4	2	6	34
	B. T.	1	—	—	4	5
	K. T.	9	3	2	6	20
	U. T.	2	—	1	—	3
Weitere Entwicklung	Idiotie	19	4	2	6	31
	Schwachsinn	6	2	2	4	14
	Epilepsie	4	—	—	1	5
	früher Tod	2	1	—	3	6
	unbekannt	3	—	1	2	6

Die Tabelle 10 gibt nochmal eine Zusammenstellung der Resultate aller vier Gruppen. Im Einzelnen kann zu der Endsumme noch gesagt werden: Das erste Auftreten von Salaamkrämpfen liegt in der großen Mehrzahl aller Fälle im ersten Lebensjahr, der Höhepunkt liegt noch vor Beendigung des ersten halben Jahres. Daß die Salaamkrämpfe in der Hauptsache das männliche Geschlecht bevorzugen, kommt in dem Geschlechtsverhältnis 38 : 24 zum Ausdruck. Welches schwere Schicksal den kleinen mit Salaamkrämpfen befallenen Patienten bevorsteht, tritt bei dem Anblick der Zusammenstellung über die weitere Entwicklung vor Augen. Das Vorwiegen der Idiotie kommt in der Endsumme wieder klar heraus. Weiter mag hierzu noch erwähnt werden, daß für die Epilepsie im späteren Verlauf die erblich Belasteten das Hauptkontingent stellen. Verwunderlich erscheint nur, wenn man auf Tabelle 3 zurückgreift, daß es sich bei der erblichen Belastung der später in Epilepsie übergehenden Fälle gerade um Syphilis und Linkshändigkeit handelt. Es wurde bereits darauf

hingewiesen, daß die Blitzkrämpfe besonders in der vierten Gruppe auftraten. Wollen wir nun aber nochmal zur Trennung der Salaamkrämpfe durch Asal und Moro in Blitz- und Grußkrämpfe Stellung nehmen, so läßt sich durch unsere Zusammenstellung dazu feststellen: Das aus beiden Anfallformen kombinierte Auftreten ist zusammengenommen viermal so häufig wie das Vorkommen des reinen Blitzkrampfes. Das zeigt, wie eng diese beiden Formen miteinander verbunden sind. Eine Trennung in zwei verschiedene Krankheitsbilder ist darum nicht haltbar.

Es kann nicht Ziel und Zweck dieser Arbeit sein, aus einer Zusammenstellung aller ätiologisch in Frage kommenden Angaben aus möglichst vielen Fällen zu einer Entscheidung über die Ursache der Salaamkrämpfe zu kommen. Solange nicht Sektionsbefunde vorliegen, die genauere Angaben über das pathologisch-morphologische Bild des Gehirnes Salaamkranker Kinder enthalten, ist es unmöglich, einen dogmatisch einseitigen Standpunkt zu vertreten. Vorläufig müssen wir uns mit der Feststellung bescheiden, daß die Salaamkrämpfe wahrscheinlich auf eine Schädigung an einem bestimmten Herd im Gehirn zurückzuführen sind. Diese Schädigung scheint in erster Linie erbbedingt zu sein. In zweiter Linie erst kann eine Veränderung durch eine Krankheit verursacht werden. Aber auch die Möglichkeit der Einwirkung eines Traumas, sei es durch die Geburt oder durch einen späteren Unfall, kann nicht geleugnet werden. Dafür, daß diese Schädigung, wie Lederer annimmt, im Striatum liegt, sprechen auch die motorische Unruhe und die hemmungslosen, oft maßlosen Bewegungen, von denen Raudnitz berichtet, die Lederer in ihrem Fall 9 beschreibt, und die auch in den Fällen 6, 7 und 8 unserer Reihe auftreten. Ganz besonders läßt sich aber für eine Veränderung im Striatum der Fall Klerckers anführen, der die für einen Ausfall im Striatum typischen Athetose-Stellungen beschreibt. Auch der auf seinem höchsten Punkt festgehaltene Salaamkrampf würde schließlich eine Athetose-Stellung darbieten. Wie es bei dieser Störung im Striatum zu den Reaktionen des immer noch wirksamen Pallidums kommt, und warum dies gewöhnlich erst nach dem 4.—6. Monat der Fall ist, hat Lederer ausführlich erörtert.

Wird es auch der pathologischen Anatomie vorbehalten sein, in diese Fragen nach Art, Ort und Ursache der bei Salaamkrämpfen vorliegenden Veränderungen endgültige Klarheit zu bringen, so mag diese Arbeit mit der Zusammenstellung einer größeren Zahl von Fällen dieses nicht gerade häufigen Krankheitsbildes doch einen Ueberblick gegeben haben über die einzelnen ätiologisch verwertbaren Angaben, über das Verhalten der danach eingeteilten Gruppen von Fällen gegeneinander in Bezug auf das Alter beim ersten Anfall, auf das Geschlecht, auf den Krampftyp und auf die spätere Entwicklung.

Zusammenfassung

1. Es werden nach Heranziehung von 60 Fällen von Salaamkrämpfen aus der Literatur 8 Fälle dieses Krankheitsbildes aus der Göttinger Kinderklinik beschrieben. Zwei dieser Fälle erwecken besonderes ätiologisches Interesse: der eine zeigt das erste Auftreten eines Salaamkrampfes wenige Stunden nach einem Erstickungsanfall, im anderen sehen wir Salaamkrämpfe als Folge eines durchgemachten Ikterus neonatorum gravis.

2. Eine Zusammenstellung von 68 Fällen von Salaamkrämpfen nach ursächlichen Gesichtspunkten führt zu folgendem Ergebnis:

a) In 68 Fällen finden sich insgesamt

34 mal Angaben über erbliche Belastung, darunter in nur einem Fall über Belastung durch Epilepsie,

7 mal Anhaltspunkte für eine Schädigung vor oder unter der Geburt,

5 mal Angaben über spätere traumatische Einwirkung auf den kindlichen Kopf,

16 mal Angaben über vorhergegangene Erkrankungen.
Diese Angaben betrafen 70,6% der Fälle.

In 29,4% der Fälle waren Angaben über endogene oder exogene Ursachen der Krämpfe nicht zu finden.

b) Es handelt sich in 38 Fällen um Knaben,
in 24 Fällen um Mädchen.

c) Die Angaben betreffen

34 Fälle von der Form der Großkrämpfe (nach Moro),

5 Fälle von der Form der Blitzkrämpfe (nach Moro),

20 Fälle, bei denen diese beiden Formen nacheinander oder in sich kombiniert auftraten,

3 Fälle, deren Anfallform aus der Literatur nicht ersichtlich war.

d) Die weitere Entwicklung war folgende:

in 31 Fällen war der Endzustand Idiotie,

in 14 Fällen war der Endzustand Schwachsinn,

in 5 Fällen gingen die Krämpfe in wirkliche epileptische Anfälle über,

in 6 Fällen trat im frühen Kindesalter der Tod ein,

in 6 Fällen blieb das weitere Schicksal unbekannt.

Schrifttum

Asal-Moro: Ueber bösartige Nickkrämpfe im frühen Kindesalter. (Jahrbuch für Kinderheilkunde. **107**, 1 [1925]).

Bergemann: Ueber das spätere Schicksal von Kindern mit Krampfanfällen. (Monatsschrift f. Kinderheilk. **65**, 116 [1936]).

Beumer: Im Lehrb. von Feer, 12. Aufl., 115 [1938].

Campélo: Tique von Salaam. (Referat im Zentralbl. f. Kinderheilk. **30**, 574 [1934]).

Faber: Ueber das krampfhafte Kopfnicken der Kinder. (Journal f. Kinderkrankheiten. **14**. 260 [1850]).

Finkelstein: Lehrbuch. 2. Aufl., 563 [1921].

Henoch: Beiträge zur Kinderheilkunde. I, 24 [1861].

— Beiträge zur Kinderheilkunde. II, 103 [1868].

— Vorlesungen über Kinderkrankheiten. S. 174 [1895].

Ibrahim: Im Lehrbuch von Feer, 12. Aufl., 505 [1938].

Klercker: Om salaamkramp hos barn. (Ueber Salaamkrämpfe bei Kindern). (Hygiea, Medicinsk och Farmaceutisk Manadsskrift. **74** [1912]).

Klessens: Salaamkrampen. (Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde, Jaargang 81, 1937, III, 4566).

Knauer: Ein Beitrag zur Frage der Salaamkrämpfe. (Monatsschrift für Kinderheilkunde. **30**, 428 [1925]).

Lederer: Beitrag zur Kenntnis der Nickkrämpfe. (Jahrbuch für Kinderheilkunde. **113**, 275 [1926]).

Lehmkuhl: Zur Frage der Blitzkrämpfe. (Monatsschrift für Kinderheilkunde. **36**, 138 [1927]).

Moeller: Differentialdiagnostische Abgrenzung der kindlichen Epilepsie gegen Pyknolepsie und Salaamkrämpfe. (Jahrbuch für Kinderheilkunde. **146**, 240 [1936]).

Moro: Kindliche Epilepsie und ihre Grenzgebiete. (Münchner med. Wochenschr. 1934 II, 1567).

Rappaport: Salaamkrämpfe (Pallidum-Epilepsie) bei Lues congenita. Med. Dissert. Bern 1938).

Raudnitz: Zur Lehre vom Spasmus nutans. (Jahrbuch für Kinderheilkunde. **45**, 438 [1897]).

Schoedel: Ueber Ursache und Ausgang der Salaamkrämpfe. (Monatsschrift für Kinderheilkunde. **60**, 436 [1934]).

Simon: Une observation de tic de Salaam. (Revue des maladies de l'enfance. **20**, 231 [1902]).

West: On a peculiar form of infantile convulsions. (Lancet 1841, 13. Febr. 724).

Willshire: Referat über einen Vortrag Willshires am 30. März 1851 vor der Westminster Medical Society über: Spasmus nicticans, Eclampsia nutans oder der sogenannte Nickkrampf. Salaam-convulsion (Komplimentierkrampf). (Journal für Kinderkrankheiten. **16**, 293 [1851]).

Lebenslauf

Ich, Karl Heinrich Wilhelm W ö h l e r , wurde am 25. Oktober 1914 als Sohn des Regierungs-Oberinspektors Wilhelm Wöhler und seiner Ehefrau Magdalene, geb. Meyer, in Celle (Hannover) geboren. Nach dreijähriger Grundschulzeit besuchte ich das humanistische Gymnasium Ernestinum in Celle und dann das humanistische Kaiser Wilhelms Gymnasium in Hannover. Hier legte ich im Frühjahr 1934 die Reifeprüfung ab. Von Herbst 1934 an studierte ich Medizin in Göttingen, Hamburg und Leipzig. Von Herbst 1937 bis Frühjahr 1939 und vom August 1939 bis April 1940 stand ich im aktiven Wehrdienst bzw. Kriegsdienst. Ich studiere jetzt im letzten klinischen Semester an der Universität Göttingen.